

## Bloqueo A-V congénito.

### Estudio de 6 pacientes

Por los Dres.:

TOMAS MENDEZ PERALTA,\* AMADO R. MOREIRA CABRERA,\*\*  
BELKIS MENDIONDO TAPIA\*\*\* y VICTORIA PARRA FERNANDEZ\*\*\*\*

Mendez Peralta, T. y otros. *Bloqueo A-V congénito. Estudio de 6 pacientes.* Rev. Cub. Ped. 49: 6, 1977.

Se hace un análisis de 6 pacientes portadores de BAV congénito, y se estudia su evolución clínica: 4 enfermos se mantienen asintomáticos, uno presentó disnea de esfuerzo y fatigabilidad, otro ha presentado crisis de lipotimia en dos oportunidades. En 5 pacientes se consideró el BAV como afección cardíaca única; en el enfermo con QRS anchos, disnea y fatigabilidad se valoró la posibilidad de otra cardiopatía asociada como la fibroelastosis subendocárdica o la transposición de los grandes vasos, corregida. No existen fallecidos en esta serie, y en ningún enfermo se ha implantado marcapaso electrónico.

El bloqueo auriculoventricular (BAV) congénito, estrictamente, es aquél que está presente en el nacimiento. Sin embargo, en un sentido amplio, ya que no siempre es posible objetivarlo en ese momento, cualquier bloqueo AV que se detecte precozmente sin que exista evidencia de miocarditis, traumatismo u otro agente causal, y en el cual ningún

examen anterior haya revelado un ritmo sinusal previo, o en el que coexisten malformaciones cardíacas congénitas o de otros órganos puede ser denominado "bloqueo cardíaco congénito".

Lev<sup>2</sup> señala tres mecanismos patogénicos responsables del bloqueo AV congénito:

- a) Falta de comunicación entre la musculatura auricular y la zona más periférica del sistema de conducción.
- b) Interrupción del Haz de His.
- c) Cambios patológicos en un sistema de condición aberrante.

*Marinas Alvarez y colaboradores*<sup>1</sup> señalan que la primera descripción del bloqueo auriculoventricular congénito fue hecha por el profesor uruguayo L. Morguio en 1901, por lo que posteriormente

\* Especialista de I grado en cardiología. Jefe del servicio de cardiología. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico. Santa Clara, Villaclara.

\*\* Especialista de I grado en cardiología. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico. Santa Clara, Villaclara.

\*\*\* Especialista de I grado en cardiología. Hospital infantil "José L. Miranda". Santa Clara, Villaclara.

\*\*\*\* Especialista de I grado en pediatría. Hospital infantil "José L. Miranda". Santa Clara, Villaclara.

ha sido denominado enfermedad de Morquio a propuesta de Vázquez y Doncelot.

#### MATERIAL Y METODO

Se estudian 6 pacientes portadores de bloqueo AV completo, los cuales fueron diagnosticados y seguido su control en el servicio de cardiología.

En todos los pacientes se exigió la ausencia de enfermedades previas como miocarditis, RAA, traumatismos, etc., y de trazados electrocardiográficos con ritmo sinusal previos.

En todos los pacientes se realizó un interrogatorio minucioso a la madre, examen clínico general y cardiovascular en forma periódica, además de electrocardiogramas y telecardiogramas seriados.

El diagnóstico electrocardiográfico de BAV completo se hizo siguiendo los criterios establecidos.<sup>1</sup>

#### RESULTADOS

De los 6 pacientes estudiados, 4 son del sexo masculino y 2 del femenino. El paciente de menos edad, tiene 5 meses, y el mayor, 12 años.

Los antecedentes prenatales fueron negativos en 5 de nuestros pacientes; en 1 de ellos a los 8 meses de vida intrauterina se le detectó el foco fetal muy lento.

En relación con los antecedentes patológicos familiares, sólo en un paciente se encontró que dos primos presentaban una cardiopatía sin poder precisar de qué tipo.

En el cuadro I podemos ver los síntomas que presentaron estos enfermos: 4 han sido asintomáticos; uno tenía disnea de esfuerzo, la cual ha ido en aumento en forma progresiva; y un niño tuvo crisis de lipotimia en la escuela.

En el cuadro II vemos que en el examen físico en todos nuestros pacientes se encontró un soplo sistólico en endoápe, suave, grados I-II-VI, con todas las

#### CUADRO I

Síntomas	
Asintomáticos	4
Disnea de esfuerzo	1
Crisis de pérdida de conocimiento	1

#### CUADRO II

Hallazgo del examen físico	Sí	No
Deformidad precordial	1	5
Soplo sistólico I-II/VI en ápex	6	0
Retumbo diastólico corto	4	2
Primer ruido cambiante	6	0
Frecuencia cardíaca por debajo de 60/minuto	6	0

características de un soplo funcional; 4 presentaron un retumbo diastólico corto. Los enfermos tenían la frecuencia cardíaca por debajo de 60/minuto, así como cambios de intensidad del 1er. ruido.

El análisis de los hallazgos electrocardiográficos (cuadro III) revela, como es lógico, que la frecuencia auricular fue mayor que la ventricular; esta última en todos los casos fue menor de 60/minuto.

En cuanto a la morfología y duración de los complejos QRS éstos fueron normales en 5 pacientes (gráfico 1); en el otro, la duración del QRS fue de 0,13 seg. y tuvo francamente el aspecto de un ritmo idioventricular. En dos de estos enfermos fueron encontrados extrasístoles ventriculares frecuentes.

Desde el punto de vista radiológico vemos que predominó la cardiomegalia

global y la congestión de los hilios (cuadro IV).

#### DISCUSION

Haciendo un análisis de nuestros casos, consideramos que sólo un paciente nos ofreció dudas de que su bloqueo esté asociado a otro tipo de cardiopatía, posiblemente una fibroelastosis subendocárdica, o una transposición de los

grandes vasos corregida, ya que estas cardiopatías se asocian con mucha frecuencia al bloqueo AV congénito,<sup>2,3</sup> y este paciente no tenía datos auscultatorios de otra índole que nos hicieran plantear otra afección. Este enfermo ha manifestado un incremento de la disnea y la fatigabilidad; una cardiomegalia grave; y desde el punto de vista electrocardiográfico, la frecuencia ventricular de 40/minuto con complejos QRS anchos de 0,13 seg. de duración (gráfico 2).

En los cinco pacientes restantes, los QRS son de duración normal; uno de és-

CUADRO III

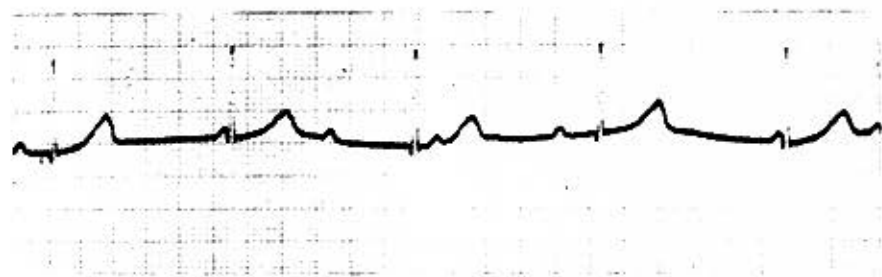
Cuadro electrocardiográfico	Sí	No
Frecuencia auricular mayor de 100/minuto	5	1
Frecuencia ventricular menor de 60/minuto	6	0
QRS de morfología y anchura normales	5	1
Extrasistoles ventriculares	2	4

CUADRO IV

Cuadro radiológico	Sí	No
Cardiomegalia global	5	1
Congestión hiliar	4	2
Prominencia de TAP	3	3

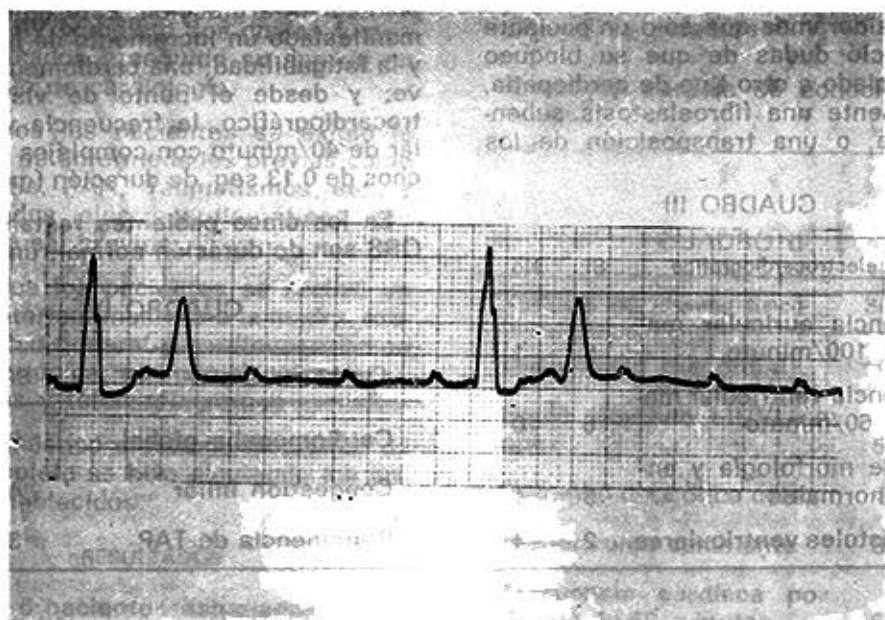
Gráfico 1

BLOQUEO AV COMPLETO. FIBRILACION AURICULAR 53 POR MINUTO. COMPLEJOS QRS DE CONFIGURACION NORMAL



## Gráfico 2

BLOQUEO AV COMPLETO. COMPLEJOS QRS CON CARACTERÍSTICAS DE UN RITMO IDIOVENTRICULAR. EXTRASISTOLES VENTRICULARES



tos con extrasístoles ventriculares frecuentes presentó lipotimias, estando en la escuela, por lo cual pensamos que pudieran ser equivalentes de crisis de Stokes-Adams de tipo hiperdinámicas por taquicardia ventricular.

Las crisis de Stokes-Adams han sido consideradas poco frecuentes, y se plantea que esto ensombrece el pronóstico para la supervivencia de estos pacientes.<sup>5</sup>

Scarpelli señala que es la causa principal de muerte.<sup>6</sup> Se ha informado por diferentes autores una frecuencia entre el 0% y 8%,<sup>7,8</sup> sobre todo cuando la duración del complejo QRS es mayor de 0,1 segundo.

Hay autores que consideran que una sola crisis de Stokes-Adams es suficiente indicación para la implantación de un marcapaso electrónico con carácter permanente.<sup>9</sup>

En cuanto a la auscultación los cambios de intensidad del primer ruido los vemos en todos nuestros pacientes, así como un soplo sistólico de poca intensidad, hallazgos encontrados frecuentemente en esta enfermedad.<sup>3-10</sup> En 4 de nuestros pacientes detectamos un retumbo diastólico corto en endoápe; este hallazgo es señalado por Keith en el 7% de sus pacientes;<sup>11</sup> y Paul lo informa en el 81,5% de su serie.<sup>12</sup>

La frecuencia del pulso en reposo, generalmente fluctúa entre 40 y 80 por minuto, y se han encontrado cifras mayores de 100.<sup>12</sup> Las frecuencias por debajo de 40 son raras, constituyen menos del 10% de los casos;<sup>5</sup> aumenta generalmente con el ejercicio, las infecciones, atropina y aminas simpaticomiméticas.

La cardiomegalia encontrada en la mayoría de nuestros enfermos es la señalada en todas las series que hemos re-



Figura 1. Rayos X de tórax a distancia del tele de un paciente portador de bloqueo AV congénito, cardiomegalia global, prominencia de TAP y congestión hilar.

visado, y en casi todos es de tipo global<sup>1,2,3</sup> (figuras 1 y 2).

Desde el punto de vista electrocardiográfico la frecuencia ventricular fue menor de 60/minuto, y la morfología de los complejos fue normal, así como su duración en 5 pacientes. En un estudio histológico, realizado en detalle, de casos de bloqueo AV, *Lenegre* y *colaboradores*<sup>4</sup> demostraron que las lesiones predominantes se hallaban en el nodo AV, siempre que se observaba una configuración estrecha del QRS. *Kay*, citado en la obra de *Dreifus*,<sup>5</sup> publicó que 19 de 20 pacientes con bloqueo AV congénito en quienes la lesión afectó generalmente al nodo AV o al fascículo de His, tenían complejos QRS estrechos.

Como se señala anteriormente un paciente tenía la morfología de los complejos QRS atípica con patrón de BCRI, y frecuencia ventricular muy lenta; es-

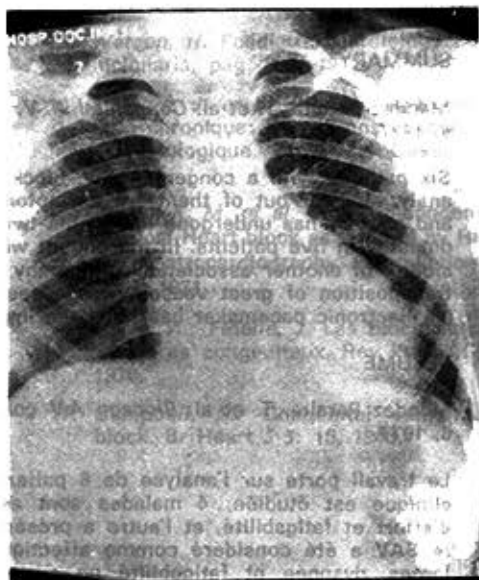


Figura 2. Rayos X de tórax a distancia, de tele, cardiomegalia global, congestión hilar.

tos complejos pueden ser causados por un marcapaso situado por debajo de la bifurcación del Haz de His, o más alto con retraso en la conducción por una de las ramas del fascicular.<sup>4,13</sup> Hay trabajos que apoyan la afirmación de que el grado de bradicardia y la frecuencia de los síntomas dependen en parte de la localización del bloqueo dentro o distal al Haz de His.<sup>15</sup> En algunos trabajos se describe un patrón de hipertrofia ventricular izquierda, el cual no fue encontrado por nosotros.<sup>5,13</sup>

Hemodinámicamente estos pacientes presentan un pulso saltón, lo cual fue encontrado en nuestra pequeña serie, así como se informa aumento de la presión sistólica, teniendo una diferencial amplia. Se señala que el índice cardíaco es normal en la gran mayoría de los niños, y aumentado el volumen sistólico, el cual se incrementa con el ejercicio.<sup>5</sup>

En cuanto a la evolución de nuestros pacientes, 4 niños están asintomáticos, 1 con disnea de esfuerzo y fatigabilidad y otro con crisis de lipotimia. Es de señalar que ha variado últimamente el criterio de considerar el BAV congénito como una enfermedad muy bien tolera-

da, y hay estudios recientes donde señalan hasta un 6% de mortalidad con el 45% de crisis sincopales en una gran casuística.<sup>16</sup> No hemos tenido ningún fallecido, ni hasta el momento se ha valorado el tratamiento con marcapaso electrónico. *Campbell* ha informado 7 pacientes con edad entre 20 y 40 años;<sup>17</sup> el paciente mayor de nuestra serie tiene actualmente 13 años de edad.

#### CONCLUSIONES

1. No hubo fallecidos en el grupo de pacientes con bloqueo AV congénito que fueron estudiados.
2. Cuatro de nuestros enfermos se mantienen asintomáticos.
3. En todos los enfermos se encontró un soplo sistólico de pequeña intensidad en endoápex; a la auscultación, fue un hallazgo frecuente un retumbo diastólico en el borde external izquierdo.
4. La frecuencia ventricular estuvo por debajo de 60/minuto en todos los enfermos, y la morfología de los complejos QRS fue normal, excepto en un paciente.

#### SUMMARY

Méndez Peralta, T. et al. *Congenital A. V. block. A study of six patients.* Rev Cub Ped 49: 6, 1977.

Six patients with a congenital A.V. block were studied, and their clinical evolution was analyzed. Four out of them are asymptomatic; one had stress dyspnea and fatigability; and another has undergone lipothymia twice. A.V. block was considered as the sole cardiopathy in five patients. In the patient with wide QRSs, dyspnea and fatigability the possibility of another associated cardiopathy as an endocardial fibroelastosis or a corrected transposition of great vessels was assessed. No death has occurred in this series and an electronic pacemaker has not been implanted in any patient.

#### RESUME

Méndez Peralta, T. et al. *Blocage A-V congénital. Etude de 6 patients.* Rev Cub Ped 49: 6, 1977.

Le travail porte sur l'analyse de 6 patients porteurs de BAV congénital. Leur évolution clinique est étudiée; 4 malades sont asymptomatiques, un autre a présenté dyspnée d'effort et fatigabilité, et l'autre a présenté deux crises de lipothymie. Chez 5 patients, le BAV a été considéré comme affection cardiaque unique; chez le malade avec QRS larges, dyspnée et fatigabilité on a pensé à la possibilité d'une autre cardiopathie associée telle que la fibro-élastose sous-endocardique ou la transposition des grands vaisseaux, corrigée. Il n'y a pas eu de décès dans cette série, et le stimulateur cardiaque électronique n'a été implanté chez aucun patient.

Мондес Перальта, П. и др. Наследственная блокада А-V .  
Изучение шести пациентов. Rev Cub Ped 49:6, 1977.

Проводится анализ шести пациентов с симптомом врожденной BAV и изучается её клинический объём: четверо больных поддерживаются асимптоматически; у одного пациента наблюдалась одышка, вызываемая напряжением и утомляемостью; у другого больного — дважды наблюдался кризис обморочного состояния. У пяти пациентов BAV рассматривался как единственная сердечная болезнь; у больного с широкими QRS, одышкой и утомляемостью оценивалась возможность другого ассоциированного сердечного заболевания как субэндокардиальный фиброз аорт или смещение больших сосудов, исправленное. В этой группе больных не было смертных случаев и ни одному больному не был введён электронный макропас.

## BIBLIOGRAFIA

1. Lev, M. et al. Mixed levocardia with ventricular inversion a histopathologic study of the conduction system. Am J Cardiol 12: 875, 1963.
2. Lev, M. Patogénesis del bloqueo auriculoventricular congénito. Progresos en las enfermedades cardiovasculares. Editorial Científico-Médico, 1973.
3. Marinas, E. y otros. Levocardia con inversión de aurículas y transposición corregida de los grandes vasos. Bloqueo auriculoventricular. Rev Cub Ped 37: 1, 1975.
4. Dreilus, L. S. y otros. Arritmias cardíacas génesis, diagnóstico y tratamiento. Editorial Científico Médico, pág. 555, 1971.
5. Toruncha, A. Bloqueo auriculoventricular completo. Tesis de grado. La Habana, 1966.
6. Scarpelli, E. M.; Rudolph, A. M. Hemodynamics of congenital heart block. Prog Cardiovasc Dis 6: 327, 1964.
7. Moltho, M. D. et al. Congenital heart blocks with fatal Adams-Stokes attacks in childhood. Pediatrics 30: 32, 1962.
8. Nakamura, P. F.; Nadas, A. S. Complete heart block in infants and children. N Engl J Med 270: 1261, 1964.
9. Glenn, W. W. L. et al. Heart block in children. Treatment with a radiofrequency pacemaker. J Thorac Cardiovasc Surg 58: 3, sept., 1969.
10. Zarco, P. Exploración clínica del corazón. Orientaciones actuales. Editorial Alhambra. Pág. 70, 1970.
11. Keith, Row Vlad. Heart disease in infancy in Childhood. Second edition, pág. 1053. Editor Macmillan, 1967.
12. Paul, M. H. et al. Congenital complete atrioventricular heart block. Problems of clinical assessment. Circulation 18: 183, 1958.
13. Watson, H. Paediatric Cardiology Ed. Revolucionaria, pág. 898, 1972.
14. Lenegre, J. et al. Le bloc auriculoventriculaire chronique: Etude anatomique clinique et histologique. Arch Mal Coeur 56: 867, 1963.
15. Rosen, K. M. et al. Sites of congenital and surgical Heart block as defined by His Bundle electrocardiography. Circulation XLIV: Nov., 1971.
16. Calvo, A.; Fidelle, J. Les blocs auriculoventriculaires congenitaux. Rev Prat XX-9: 1403, 1970.
17. Campbell, M. Congenital complete heart block. Br Heart J 5: 15, 1943.

Recibido: marzo 22, 1977.

Aprobado: junio 28, 1977.